

악관절에 발생한 착색성 용모결절성 활막염 2례 보고

이종호 · 안상철 · 이은진 · 서병무 · 최진영 · 정필훈 · 김명진

서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Abstract (J. Kor. Oral Maxillofac. Surg. 2002;28:353-357)

PIGMENTED VILLONODULAR SYNOVITIS ON TMJ

Jong-Ho Lee, Sang-Cheol Ahn, Eun-Jin Lee, Byoung-Moo Seo,

Jin-Young Choi, Pill-Hoon Chung, Myung-Jin Kim

Dept. of Oral & Maxillofacial Surgery, College of Dentistry, Seoul National University

Pigmented villonodular synovitis(PVNS) usually presents as a benign proliferative monoarticular arthritis that affects the knee in 80% of cases, followed in frequency by the hip, ankle, and calcaneocuboid joint. PVNS rarely affects temporomandibular joint area. Patients typically complain of pain, locking, and recurrent swelling. Tumor progression limits the range of movement of the joint and causes it to become stiff and firm. Sometimes a palpable mass can be appreciated. Aggressive form of PVNS invades into adjacent bones and soft tissues, is confused with other types of neoplasia. Here we report 2 cases of the PVNS on a temporomandibular

I. 서 론

착색성 용모결절성 활막염은 임상적으로 80%의 경우에 주로 무릎관절에 발생하는 양성의 증식성 병소이다¹⁾. 고관절, 발목, 종 입방골 관절에도 발생하며 악관절 부위에는 매우 드물게 발생하는 것으로 알려져 있다. 1865년에 Simon에 의해서 국소적인 형태가, 1909년에 Mosler에 의해서 미만성의 형태가 최초로 보고 되었으며²⁾, 악관절 부위에 발생한 경우는 1973년 Lapayowker 등에³⁾ 의해서 최초로 기술되었다. 1992년, Eising 등은⁴⁾ 악관절에 발생한 착색성 용모결절성 활막염 11증례를 보고했으며, 그 이후로 악관절에 발생한 경우가 11증례 추가로 보고되었다. 저자들은 이러한 희귀성 병소인 악관절 및 두개저에 발생한 착색성 용 모결절성 활막염 2례를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

II. 증례보고 -1

첫 번째 증례는 우측 악관절 부위의 종창을 주소로 의뢰된 59

안 상 철

110-744, 서울특별시 종로구 연건동 28-2
서울대학교 치과대학 구강악안면외과학교실

Sang-Cheol Ahn

Dept. of OMS, College of Dentistry, Seoul National Univ.
28-2 Yeongun-Dong, Chongro-Ku, 110-744 Seoul, Korea
Tel : 82-2-760-2630, 2631 Fax : 82-2-766-4948

세 여자환자로 1992년 이하선부위의 종괴로 의심되어 표재성 이하선절제술을 시행받았으나 병적 진단은 내려지지 않았다. 수술 3년후에 다시 종창이 나타났으나 특별한 불편감이 없어 관찰하며 지내던 중 종창의 크기가 커져서 본원에 내원하였다. 내원 당시 약간의 당뇨와 고혈압 외에는 특이할 만한 내과병력은 없었으며, 우측 전이부의 종창과 타액량의 감소 소견을 보였다. 개구 및 악관절 기능의 장애는 없었으며 방사선 소견상 하악과두의 크기 증가와 우측 악관절 부위, 하악과두, 측두하와에 이르는 종괴가 관찰되었다. 1998년 2월에 근치적 이하선절제술, 과두절제술, 늑연골이식술, 비복신경이식술을 시행하였으며 비복신경으로 복원한 안면신경을 술후 평가했을 때 술후 7주째에 기능이 현저하게 개선되었으며, 술후 8개월째에 거의 회복된 양상을 보였다. 술 후 3년 6개월 추적관찰 중이나 아직까지 재발 소견은 없다.

III. 증례보고-2

두 번째 증례는 좌측 악관절의 만성적인 과두걸림을 주소로 내원한 47세 남자환자로 구강내과에서 악관절 장애로 진단받고 1998년 3월부터 8월까지 보존적 처치를 시행받은 후에도 증상 개선을 보이지 않아 본 과로 의뢰되었다. 본 교실에 처음 내원하였을 때 특이할 만한 내과적 병력은 없었고 좌측 악관절 부위의 동통과 개구시 하악의 좌측변위, 전이부의 종창, 이명, 편두통 등의 증상이 있었으며, 종괴는 좌측 측두골과 접형골, 좌측 하악과 두와 부위와 하악과두, 좌측 협골의 후방에 이르고 있었다.

천자를 이용한 생검과 자기공명영상을 통해 착색성 용모결절

“본 연구는 2002년도 보건복지부 보건의료기술 연구개발사업 단독기초연구(01-PJ5-PG3-20507-0033) 지원비의 지원을 일부 받았음”

증례 1.



Fig. 1. 술전 사진

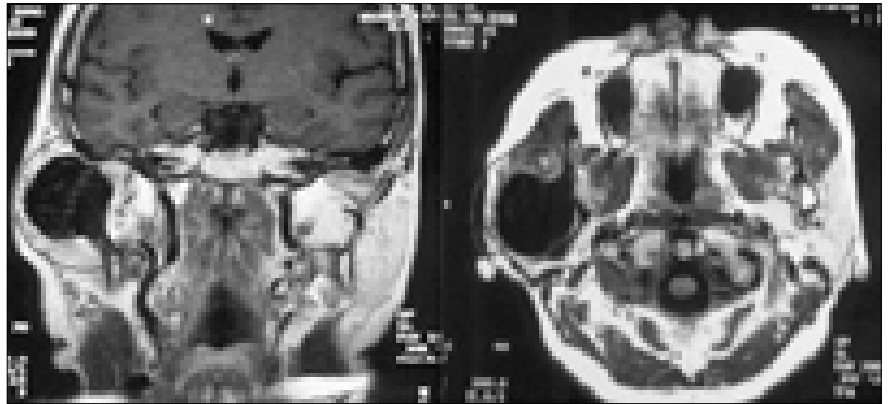


Fig. 2. 술전 자기공명영상

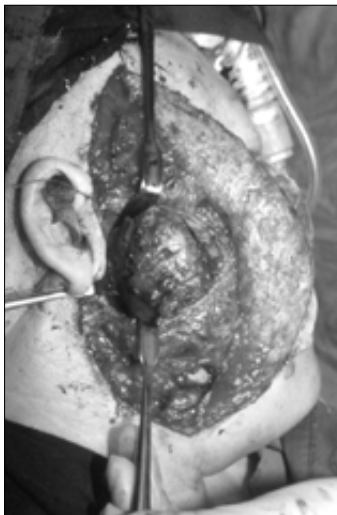


Fig. 3. 수술시 주위에서 분리된 병소의 모습

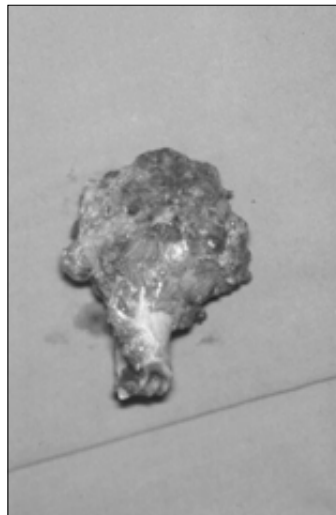


Fig. 4. 제거된 병소와 하악과두

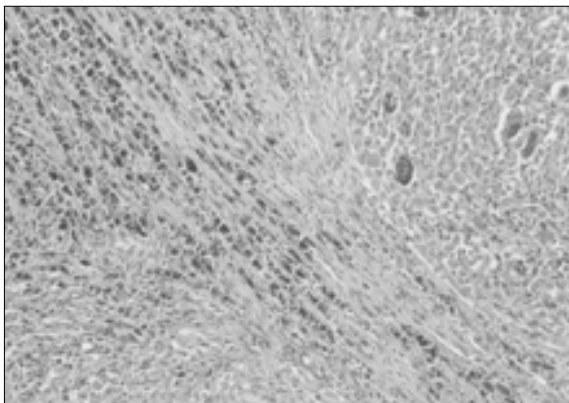


Fig. 5. H&E staining

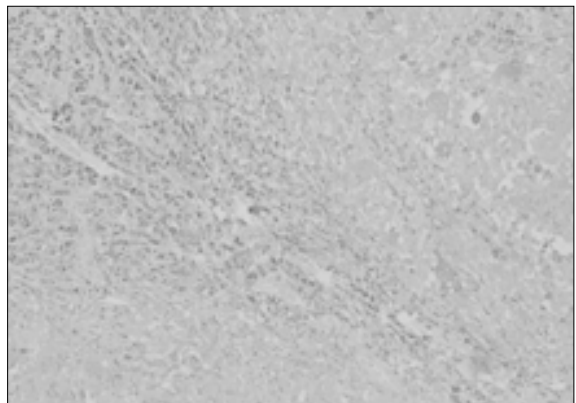


Fig. 6. α-1-ACT staining

증례 2.

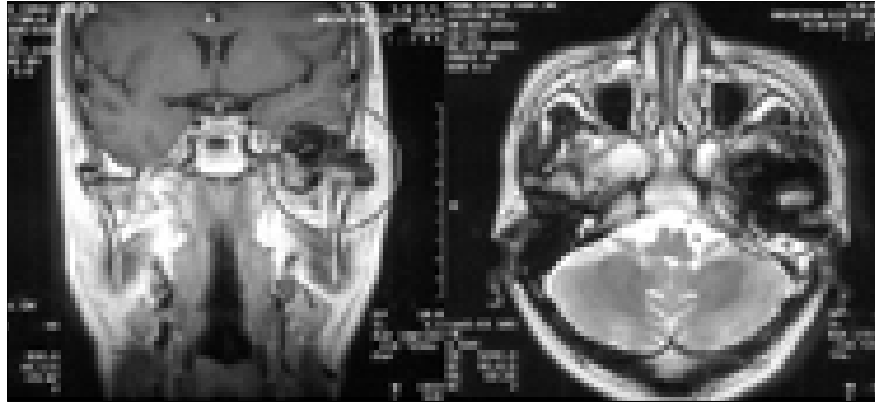


Fig. 7. 술전 자기공명영상



Fig. 8. 주위로부터 분리된 병소의 모습

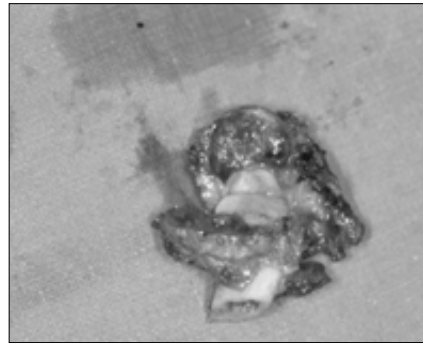


Fig. 9. 제거된 병소와 하악과두

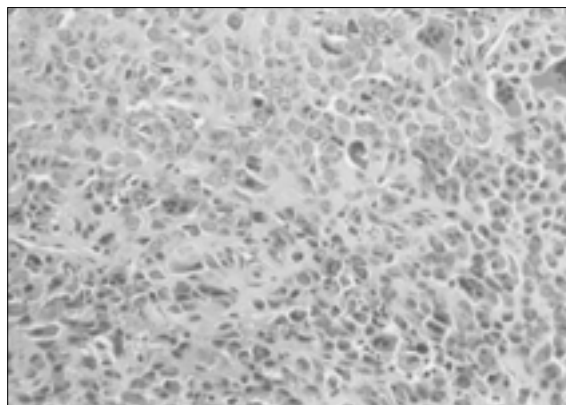


Fig. 10. H&E staining

Table 1. 악관절에 발생한 증례의 보고¹⁰⁾

증례	저자	나이	성별	임상 소견	방사선 소견	술전진단	치료	후유증상	재발*
1	Lapayowker et al.	22	남	전이부의 축진시 아프지않은 단단한 종괴(약3cm). 저작시 동통	관절결절의 침식	악성 이하선 종양	수술	없음	없음
2	Lapayowker et al. Dinerman & Myers	58	여	전이부의 종창,악관절부의 연발음,이명,청력감소	관절와 파괴,측두골 편평부의 부분파괴	미진단	수술	없음	없음 (4년)
3	Barnard	37	남	전이부의 종창(약1cm). 동통,개구장애.	관절와의 광범위한 파괴	감염성 관절염, 신생물	수술 (부분절제)	없음	없음 (6개월)
4	Miyamoto et al.	34	남	이하선종괴(약2.5cm) 개구시 하악의 변위	정상적인 악관절형태	악성이하선종양	수술	이명	없음 (2년)
5	Raibley	62	여	동통을 동반하는 이하선의 단단한 종괴	과두관절면을 포함 하는 용해성병소	악성이하선종양	수술	없음	없음 (5개월)
6	Geiger & Pesch	50	여	복시,구토,개구장애,동통, 전이부의 종괴	관절와의 용해성병소	뇌종양	수술	없음	없음 (4년)
7	Takagi & Ishikawa	36	남	전이부의 종창(약4cm), 악관절연발음,동통,개구장애	특이소견없음	미진단	수술	없음	재발 (5년후)
안면악화	Gallia et al. Curtin et al.	47	없음	불명확한 경계의 축진시 동통을 동반한 전이부 종창 (3x5cm), 개구장애, 저작시 동통,개구시 하악의 변위	하악과두의 광범위한 투과성병소,연조직 종괴에 의한 하악 과두의 축방변위	착색성용모 결절성활막염	수술	교합장애 →회복	(2년)
9	Rickert & Shapiro	39	여	이하선중심부의 종괴 (2.5x3cm)	하악과두의 결손	이하선종양	수술	안면마비, 악운동제	없음 (3개월)
10	O'Sullivan et al.	61	여	전이부의 부드럽고 단단한 고정성 종괴(4cm)	특이소견없음	이하선 선종	수술, 방사선	없음	재발 (3회)
11	Dwaikiba et al.	32	남	악관절측방부에서 만져지는 종괴,동통,개구장애	악관절 후측방부의 연조직 종괴 (1.5cm)	양성 증배 염색종양	수술	없음	특이소견없음
12	Eisig et al.	50	여	청력소실, 이도의 종괴	측두하와와 중두개와로 연장된 관절와의 파괴	골성 거대세포 육아종	수술	없음	없음 (1년)
13	Syed et al.	10	여	전이부의 종창(1.5cm)	이하선내의 저반향성 병소(초음파검사)	미진단	수술	안면마비 →회복	특이소견없음
14	Franchi et al.	59	여	이하선부위의 동통을 동반 하는 단단한 종창 (3x2cm)	변화없음	이하선종양	수술	없음	없음 (1년)
15	Shapiro et al.	36	남	청력소실,악관절연발음	우측 측두하와의 연장	거대세포 병소	수술	없음	없음 (18개월)
16	Youssef et al.	41	여	개구장애,동통,악관절연 발음,단단하고 국소적인 종창(1cm)	이관의 전방부를 침식. 악관절낭으로 연결된 전이부 병소(2cm)	착색성 용모결절성활막염	수술	없음	없음 (14개월)
17	Renaga Rubin et al.	70	여	전이부종창, 저작시동통, 개구장애, 개구시 약간의 하악변위	과두의 광범위한 골 파괴, T1영상에서 중강도의 큰 염색종괴	미진단	수술	없음	없음 (3년)
18	Taraka et al.	47	남	단단한 고정성의 전이부 종창 (2x2cm)	경계가 불명확한 연조직 종괴	거대세포 포함병소	수술	안면마비 →회복	없음 (2년)
19	Yu et al.	48	남	불명확한 경계를 가진 협골부의 종창 (5x3cm)	측두골을 파괴하는 확장성의 연조직종괴	이하선 종양	수술	없음	특이소견없음
20	Chow et al.	42	여	이통,개구장애	두개내 확장	거대세포 병소	수술	없음	없음 (2년)
21	Stojadinovic et al.	63	남	급성장하는 전이부의 종괴, 동통,개구장애,청력소실	두개저와 하악상부의 광범위한 파괴	미진단	수술	개구시 하악 변위	없음 (20개월)
22	Bemporad et al.	37	남			착색성 용모결절성	경-동맥색 전술,수술	없음	특이 소견

성 활막염으로 의심되어 2000년 5월에 수술을 시행하였다.

수술은 중앙 제거술과 과두절제술, 접형골 하방에 이르는 병소 제거시에 손상받은 뇌경막에 대해서 측두근-근막피관을 이용한 뇌경막의 피복을 시행하였다. 술후 뇌경막의 찢어짐에 대한 특이 할만한 소견은 보이지 않았다. 안면신경에 대한 평가시에는 술후 3주째에 신경마비가 있었지만 술후 10주째에 현저하게 개선되었으며 술후 9개월째에는 완전히 회복된 양상을 보였다. 그의 술후의 이명으로 인해 이비인후과적 처치 및 검진을 시행받았다. 술후 2년6개월간 관찰중 재발 소견 없으며 향후 악관절 재건이 예정되어 있다.

IV. 결과 및 고찰

착색성 용모결절성 활막염은 활막에서 발생하는 양성의 증식성 병변이다. 관절의 활막과 건초, 활액낭은 이와 유사한 질환들을 일으키는 해부학적 단위로 여겨지며 그 양상에 따라 착색성 용모결절성 활막염, 착색성 용모결절성 건활막염, 착색성 용모결절성 활액낭염 등으로 표현된다⁵⁾.

착색성 용모결절성 활막염은 단일의 유경병소인 국소적 형태와, 활막을 넓게 포함시키는 미만성 형태로 나눌 수 있다. 미만성 형태의 경우 단일 관절에 주로 발생하며 여러 관절에 발생하는 경우는 거의 없다. 임상적으로 무릎관절에 주로 발생하며 고관절이나 발목 등에도 발생한다. 20세에서 50세 사이에서 뚜렷한 성차없이 호발하며 전이부의 종창과 악관절 부위의 연발음, 개구체 환과 부정교합, 저작시 동통 등이 나타난다(Table 1).

방사선학적으로는 하악과두의 크기증가 및 하악과두와 관절에 인접한 골을 포함하는 침식성 병소, 하악과두의 퇴행성변화 등이 컴퓨터 단층사진이나 자기공명영상에서 관찰되며 자기공명영상에서는 특징적으로 혈철소(검게 보임)가 관찰된다⁶⁾. 종종 중두개와나 측두골을 파괴시키는 양상이 나타나기도 한다.

조직학적으로 살펴보면, 육안적으로는 손가락처럼 생기거나 등글게 생긴 종괴가 해면질과 유사한 절단면을 가지며 적갈색이나 황갈색을 띤다. 현미경적으로는 과증식한 세포가 섬유성 실질을 둘러싸고 있으며 다수의 다핵거대세포와 혈색소파괴의 결과인 혈철소의 침착이 관찰된다^{7,8)}. 세포표지 방법에 따른 연구에 의하면 다핵거대세포는 α -1-antitrypsin과 α -1-antichymotrypsin 에 국소적으로 양성반응을 보인다⁹⁾.

착색성 용모결절성 활막염은 완전절제가 가장 좋은 치료방법이지만 주요관절의 경우 수술로 인한 손상이 높다는 단점이 있다. 악관절의 경우 수술후 가장 일반적인 문제점은 안면신경의 손상이며 이명이나 교합의 불균형 등도 생길수 있다. 악성도나 악성질환으로의 변형은 매우 드물며 방사선 조사에 의한 치료 및 수술후의 방사선 조사에 의한 재발을 감소에 대한 효과는, 양호한 결과를 보았다는 보고도 있으나^{11,12)} 악관절에 발생한 경우에는 일반적으로는 그 효과가 높지 않은 것으로 알려져 있다¹³⁾.

재발은 주로 불완전한 절제에서 기인하는 것으로 알려져 있으며 Takagi¹⁴⁾와 O'Sullivan 등은¹⁵⁾ 악관절 부위에서 이 질환의

재발에 대해 각각 한 증례씩을 보고했다. 추적검사 기간이 짧기 때문에 악관절 영역에서의 재발을 예측하기는 어렵지만 문헌에서의 보고와 본 교실에서의 증례를 포함하여 증례별로 살펴볼 때 8.3%(24증례 중 2증례)로서 다른 관절에서의 21~48%^{16,17)} 경우보다 훨씬 낮은 것으로 판단되었다.

이상을 요약하면 착색성 용모결절성 활막염은 악관절 부위에서 발생하는 매우 드문 질환이며, 진단시에 악관절 장애나 이하선 종양과 잘 감별되지 않아 오진되는 경우가 생길 수 있다. 따라서 진단시에 환자의 정확한 병력과 임상증상 및 자기공명영상을 이용한 판단이 필요하며 착색성 용모결절성 활막염으로 진단되면 이에 따른 술전 치료계획의 수립과 병소부위의 완전한 제거가 성공적인 치료에 필수적이라고 하겠다.

참고문헌

1. Tanaka K, Suzuki M, Nameki H, Sugiyama H. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1997;123:536-9.
2. Goldman AB, Di Carlo EF. Pigmented villonodular synovitis: Diagnosis and differential diagnosis. Radiol Clin North Am 1988;26:327-473.
3. Lapayowker MS, Miller WT, Levy WM, Harwick PD. PVNS of temporomandibular joint. Radiology 1973;108:313-6.
4. Eisig S, Dorfman HD, Cusamano RJ, Kantrowitz AB. Pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: case report and review of the literature. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992; 73:328-335.
5. Jaffe HL, Lichtenstein L, Sutro CJ. Pigmented villonodular synovitis, bursitis and tenosynovitis. Arch Pathol 1941;31:731-65.
6. Bravo SM, Winalski CS, Weissman BN. Pigmented villonodular synovitis. Radiol Clin North Am 1996;34 :311-26.
7. Dorwart RH, Genant HK, Johnston WH, Morris JM. Pigmented villonodular synovitis of synovial joints: clinical, pathologic and radiologic features. Am J Roentgenol 1984;143:877-85.
8. Rubin IR, Girona AS, Rodriguez AV, Valmanya JA. pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1997;84:459-60.
9. Jozsa L. Immunohistochemical characterization of pigmented villonodular synovitis. Zentral Pathol 1992;138:119-23.
10. Lee JH, Kim YY, Seo BM, Baek SH, Choi JY, Choung PH, Kim MJ. Extra-articular pigmented villonodular synovitis of the temporomandibular joint: case report and review of the literature. Int J Oral Maxillofac Surg 2000;29:408-15.
11. Kotwal PP, Gupta V, Malhotra R. Giant cell tumor of the tendon sheath: Is radiotherapy indicated to prevent recurrence after surgery? J Bone Joint Surg-Series B2000;82(4):571-573.
12. Order SE, Donaldson SS. Radiation therapy of Benign Diseases. Eur J Radiol 2000;33(1):68-70.
13. O'Sullivan B, Cummings B, Catton C, Bell R, Davis A, Fornasier V, Goldberg R. Outcome following radiation treatment for high-risk pigmented villonodular synovitis. Int J Rad Oncol Biol Phys 1995;32:777-86.
14. Takagi M, Ishikawa G. Simultaneous villonodular synovitis and synovial chondromatosis of the temporomandibular joint; report of a case. J Oral Surg 1981;39: